Über hereditäre Ataxie.

Auszug

aus einer Schrift zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde bei der Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau

vorgelegt von

Eugen Frank.

BIBLIOTHEEK RIJKS UNIV. LEIDEN

Breslau 1921.

Druck der Breslauer Genossenschafts-Buchdruckerei, E. G. m. b. H.

Gedruckt mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät der Universität Breslau.
Berichterstatter: Prof. Dr. Kehrer.

In der Einleitung wird ein Überblick über die Symptomatologie, den Verlauf und die pathologische Anatomie der Friedreichschen Krankheit gegeben.

Es folgt die Beschreibung der 6 Fälle von Friedreichscher Ataxie, die in der Nervenklinik der Universität Breslau innerhalb der letzten 5 Jahre beobachtet worden sind. Drei von diesen habe ich selbst untersucht und beobachtet.

Die Fälle bieten wenig Neues. Bemerkenswert ist, daß eine hereditäre Ataxie vom Marieschen (cerebellaren) Typus (Fall VI) entgegen der Regel in frühester Jugend beginnt. Hervorzuheben ist ferner die Gleichartigkeit und die Gleichzeitigkeit des Beginns der Erkrankung bei drei Geschwistern. (Die Krankheit begann bei diesen im 18. Lebensjahre.) Die zur Zeit bei ihnen bestehenden Krankheitsbilder bieten nur so viel Unterschiede, als den verschiedenen, zeitlich bestimmten Stadien der Krankheit entspricht. Obwohl nun Heredität bei ihnen sicher ist, läßt sich bei genauestem Nachforschen von einer gleichen oder ähnlichen Erkrankung weder in der Aszendenz, noch in den Seitenlinien etwas erfahren. Zwischen den beiden jüngeren, an der Ataxie leidenden Geschwistern, steht eine gesunde Schwester, so daß schon dadurch Lues der Eltern als ätiologisches Moment ausscheidet. Zwei ältere Schwestern sind gesund, haben geheiratet und haben gesunde Kinder, die aber noch nicht das kritische Alter (18 Jahre) erreicht haben. Beim Fehlen jedes anderen Anhaltspunktes muß man hier die Konsanguinität der Eltern, die Geschwisterkinder sind, als Ursache der Keimschädigung, durch die die hereditäre Ataxie höchst wahrscheinlich hervorgerufen wird, annehmen, da Lues, Tuberkulose und Potatorium hier ausscheiden.

Akute Erkrankungen, insbesondere akute Infektionskrankheiten, spielen bei der Friedreichschen Ataxie nur als auslösender Faktor eine Rolle.

Im Fall V sehen wir einen weit vorgeschrittenen Fall mit den die Endstadien der Krankheit begleitenden, nicht mehr zum typischen Bilde der Friedreichschen Ataxie gehörenden Er-

scheinungen: Herabsetzung der Haut- und Tiefensensibilität, Störung des Lagegefühls, sowie Hypotonie und Atrophie der Beine.

Das Rombergsche Symptom wird bei den in der Literatur berichteten Fällen oft als positiv angegeben. Da aber bei den betreffenden Kranken häufig Haut- und Tiefensensibilität, Lage- und Muskelgefühl — durch deren Fehlen ja das Rombergsche Phänomen bedingt wird — als intakt bezeichnet werden, so ist zu bezweifeln, ob es sich um echtes Rombergsches Symptom gehandelt hat, oder ob sich vielmehr schon bei offenen Augen bestehende ataktische Schwankungen nur verstärkten.

Die Deviationen der Wirbelsäule möchte ich, da Muskelatrophieen und Spasmen nicht in Betracht kommen, die Theorie aber, daß in der Wirbelsäule ein besonderer, der Knochendystrophie analoger Prozeß spiele, jedes Beweises entbehrt, rein auf mechanische Weise erklären: Die Kranken, die auch beim Sitzen durch die ataktischen Schwankungen des Rumpfes belästigt werden, suchen nach einer Stellung, die von selbst das Gleichgewicht hält. Das ist — man beobachte Gesunde, die sitzend eingeschlafen sind, — nicht die gerade Haltung, sondern eine nach irgend einer Seite zusammengeknickte. Haben die Kranken einmal eine solche Stellung des stabilen Gleichgewichts gefunden, so werden sie sie immer wieder in derselben Weise einnehmen, und mit der Zeit muß die Wirbelsäule dem dauernd einseitigen Druck nachgeben.

Bezüglich des Vorkommens von Sensibilitätsstörungen, bzw. deren Häufigkeit, gehen die Ansichten der Autoren sehr auseinander. Der Grund liegt darin, daß bei den Statistiken, die sich damit beschäftigen, das Stadium der Krankheit außer acht gelassen ist. Sensibilitätsstörungen kommen nämlich in ausgesprochener Weise nur in den Endstadien der Krankheit vor. — Wir können dabei bleiben, daß Sensibilitätsstörungen nicht zum Bilde der Friedreichschen Ataxie gehören, denn in dem Stadium, in dem die Kranken dem Arzt zum ersten Male zu Gesicht kommen, fehlt in der Regel jede Sensibilitätsstörung.

Bei einer Anzahl von Kranken müssen die sensiblen Ausfälle zweifellos auf Rechnung von Hysterie gesetzt werden, wofür insonderheit das Befallensein von ganzen Gliedern oder Gliedabschnitten und die scharfe, zirkuläre Abgrenzung am Rande der anästhetischen Zone sprechen.